

FACULTE DE MEDECINE DE SAINT-ANTOINE PARIS

ANNEE 1971

n°

23

T H E S E

pour le

D O C T O R A T en M E D E C I N E

Diplome d'Etat

par

Alain P I C A R D

né le 13 Octobre 1945 à Neuilly sur Seine

Externe des Hopitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

ASCITE CHYLEUSE ET ENTEROPATHIE AVEC PERTE DE PROTEINES

PAR FIBROSE DU MESENTERE

Président : Monsieur C O N T E M., Professeur

LIBRARY OF THE UNIVERSITY OF LEIDEN

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711



1711

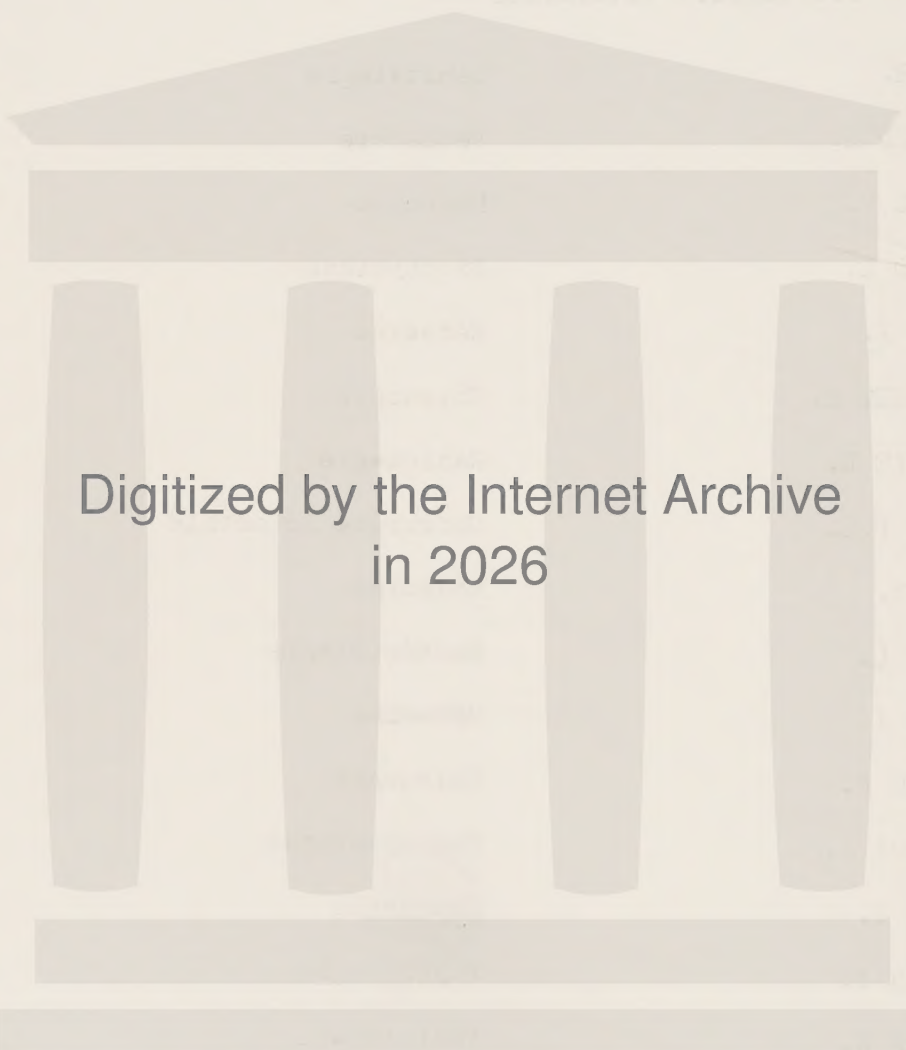
1711

1711

UNIVERSITE DE PARIS VI
FACULTE DE MEDECINE SAINT ANTOINE

Professeurs titulaires

MM. ANDRE R.	Hématologie
BRISAUD H.	Pédiatrie
BROCARD R.	Médecine
BUNARD L.	Biophysique
CAROLI J.	Médecine
CERBONNET G.	Chirurgie
CHERIGIE E.	Radiologie
CHIGOT P.L.	Chirurgie infantile
CONTE M.	Médecine
DAQUET L.	Bactériologie
DEBRAY J.	Médecine
FLABEAU F.	Chirurgie
GERBEAUX J.	Thérapeutique
GOSSET J.	Chirurgie
HUGELIN A.	Physiologie
LAPLANE R.	Pédiatrie
LELORIER G.	Obstétrique
LOEPER J.	Médecine expérimentale - Immunologie
LOYGUE J.	Chirurgie
MARCOIS M.	Histologie
MERGER R.	Obstétrique
MILHAUD G.	Biophysique



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41556014_0023

MM. NICK J.	Neurologie
ORCEL L.	Anatomie pathologique
PERRAULT M.	Médecine
POLONOVSKI Claude	Pédiatrie
POLONOVSKI Jacques	Biochimie
RICHET G.	Néphrologie
WOLFROMM R.	Médecine

Professeurs sans chaire

HALUT J.	Radiologie	MM. LESTRADET H.	Pédiatrie
HAPUT A.	Stomatologie	PICARD J.	Biochimie
IRARD F.	Physiologie	ROUX Ch.	Embryologie
OLVAN Y.J.	Parasitologie		

Maitres de conférences

KOUN G.	Médecine	MM. GUIRAUDON G.	Anatomie
RDAILLOU	Physiologie	HERMAN D.	Médecine
AUX S.	Chirurgie	HUGUET Cl.	Chirurgie
ITKER M.	Urologie	JACQUILLAT Cl.	Hématologie
OURY G.	Chirurgie	LASFARGUES G.	Pédiatrie
RICOURT	Bactério-Virol.	LEVY V.G.	Médecine
ATINAT J.	Médecine	MALAFOSSE M.	Chirurgie
HEYMOL G.	Pharmacologie	MENSCH B.	Biophysique
HOUARD Cl.	O.R.L.	MERY J.Ph.	Néphrologie
LOAREC M.	Médecine	Mme MIGNON Fr.	Néphrologie
ONTAMIN F.	Médecine	PIERON R.	Médecine
OSCAS G.	Ophtalmologie	POULET J.	Médecine
AUTRY M.	Chirurgie	RAMPINI Cl.	Biochimie
ELIGNE P.	Anesthésiologie	RICHARDET J.M.	Pédiatrie
OYON D.	Radiologie	ROLAND J.	Anatomie Pathologique
RY J.	Médecine	SALAT J.	Obstétrique
UHAMEL G.	Hématologie	SALMON Ch.	Hématologie
UET P.	Thérapeutique	SANTARELLI J.	Obstétrique
UTHIER H.	Physiologie	WARGON H.	Médecine expérimentale
UILMET Cl.	Anesthésiologie	WEINMANN S.	Biochimie

A mon père

A ma mère

A ma femme

A Monsieur le Professeur M. CONTE

Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette
thèse. Qu'il trouve ici l'expres-
sion de notre considération très
respectueuse.

A Monsieur le Docteur Roger VIGUIE

Qui a bien voulu nous fournir le
sujet de cette thèse. Qu'il veuil-
le bien accepter nos remerciements
et nos respectueux sentiments.

A Monsieur le Docteur Paul VESIN

Qui a bien voulu nous éclairer de ses
précieux conseils et contribuer à
l'iconographie de cette thèse. Qu'il
veuille bien accepter nos sentiments
de reconnaissance

A mes Maitres dans les Hopitaux

A Monsieur le Professeur A. DOMART

A Monsieur le Professeur J. CAROLI

A Monsieur le Professeur J. GOSSET

..A mes Maîtres d'Externat

Monsieur le Professeur Bernard DUHAMEL

· Monsieur le Professeur Robert JUDET

· Monsieur le Docteur Roger VIGUIE

· Monsieur le Docteur Jean PINEL

A mes Maitres d'Internat

Monsieur le Docteur Roger VIGUIE

Monsieur le Docteur Francis HERVAULT

INTRODUCTION

L'affection dite "Entéropathie avec perte de protéines " a été décrite pour la première fois par GORDON et SCHWARTZ en 1959.

Depuis, de nombreux travaux ont permis un démembrement progressif de ce tableau clinico-biologique.

Ainsi WALDMAN en 1962, puis d'autres auteurs ont démontré l'importance toute particulière qui revient aux affections du système lymphatique dans le mécanisme de la perte intestinale des protéines.

Enfin, au sein des affections lymphatiques, le rôle des lésions du mésentère commence à être individualisé.

L'individualisation de l'entéropathie et ascite chyleuse avec perte de protéines repose sur :

- la clinique
- les examens biologiques
radiologiques
anatomo-pathologiques.

Le cas présent rapporte une observation dans laquelle l'atteinte de la circulation lymphatique intestinale, responsable à la fois de l'entéropathie et de l'ascite chyleuse, était en rapport avec une sclérose mésentérique.

Dans le chapitre consacré à l'anatomie pathologique, nous décrirons les lésions des vaisseaux lymphatiques de l'intestin grêle et nous présenterons une classification des affections responsables de ces entéropathies.

HISTORIQUE

Le tableau clinique constitué par l'association :

- oédèmes
- hypoprotidémie importante

en l'absence de causes cardiaques, rénales, ou hépatiques est connu depuis assez longtemps et avait reçu la dénomination d'hypoprotidémie idiopathique.

ALBRIGHT - TABES - BARTTER - REIFENSTEIN - les premiers en 1950 montrèrent chez un malade présentant ce tableau que l'albumine injectée par voie I.V. était très vite catabolisée.

En 1957, CITRIN - STERLING - HALSTED - injectèrent de la même façon de l'albumine par voie I.V. à un malade présentant le même tableau clinique, avec en plus une gastrite hypertrophique, mirent en évidence une importante perte de l'albumine au niveau de l'estomac.

En 1959, GORDON et SCHWARTZ décrivent l'affection dite " Entéropathie avec perte de protéines " . On put alors rattacher l'hypoprotéïnémie idiopathique à une déperdition digestive de protéines.

En 1959, le premier cas français fut publié par VESIN-CATTAN - RENAULT .

En 1965, VESIN - ROBERTI - MILHAUD - DESBUQUOIS et VIGUIE - publient une observation : Entéropathie avec perte de protéines et de calcium due à une fistule lymphatico-duodénale .

On rattache également à ce tableau de nombreuses affections extra digestives comportant toutes une hypoprotéïnémie.

Les travaux actuels ont mis en évidence le rôle du système lymphatique dans l'étiologie et le mécanisme de certaines hypoprotéïnémies par perte digestive de protéines .

TABLEAU CLINIQUE DE L'HYPOPROTEINEMIE

PAR DEPERDITION INTESTINALE

Clinique : on peut rencontrer deux tableaux.

- I. Le fait le plus important est l'existence d'oedèmes. Ceux-ci sont soit discrets, soit localisés aux régions déclives, soit importants avec dans ce cas anasarque et épanchements dans les séreuses (plèvre, péricarde, ascite). Ces oedèmes sont de type rénaux ou " pseudo néphrotiques ", c'est à dire blancs, mous, prenant le godet. Dans certains cas ils résument à eux seuls toute la symptomatologie clinique. Le tableau oedémateux est souvent ancien, ayant évolué sur plusieurs années avec des poussées suivies de rémissions, parfois dès l'enfance ou la naissance. Quand existent des signes digestifs associés, ils sont à type d'épisodes diarrhéiques. Ces diarrhées sont en règle tenaces et chroniques, mais le malade a tendance à la minimiser devant l'importance de l'oedème. Le reste de l'examen clinique est le plus souvent strictement normal: en particulier, il n'y a pas d'atteinte cardiaque, hépatique ou rénale associée.

- II. Le second tableau clinique rencontré est le plus fréquent dans le cas de l'hypoprotéinémie par déperdition gastro-intestinale. Le malade présente dans ce cas une affection digestive reconnue et c'est devant la présence d'un oedème ou d'une hypoprotéinémie que l'on sera amené à rechercher l'existence d'une perte digestive de protéines.

De toute façon, seuls les examens biologiques, radiologiques et anatomo-pathologiques permettent de préciser le mécanisme de l'hypoprotéinémie et la ou les causes des oedèmes.

Tableau biologique :

Les protéines du sérum sont fortement abaissées: leur taux se situe aux environs de 40 g/l .

On s'est longtemps demandé si ce déficit était imputable surtout à l'albumine ou aux globulines .

- En fait, selon MARKI et WURMANN, il porte sur la plupart des fractions protéiques du sérum, avec une diminution considérable du taux de l'albumine, un déficit moins marqué des globulines alpha 2, bêta et gamma, accompagné dans certains cas d'une petite augmentation des globulines alpha I .
- Pour SUNDERMAN, par contre, il y a essentiellement hypoalbuminémie et hypogammaglobulinémie : les globulines alpha I et alpha 2 peuvent être augmentées, comme sur les protéinogrammes des néphroses.
Mais contrairement à ce que l'on observe dans les syndromes néphrotiques, les taux sanguins de lipides et de cholestérol sont normaux ou abaissés.
La vitesse de sédimentation globulaire est en général lente : il n'y a pas de protéinurie, ni de signes de dysfonctionnement rénal, hépatique, cardiaque ou endocrinien.
Les électrolytes sanguins sont à des taux normaux.
La ponction des épanchements peut ramener un liquide chyleux, alors riche en lipides, de teneur variable en protéines.

Divers troubles biologiques associés peuvent être mis en évidence.

Ce sont successivement :

- une anémie hypochrome hyposidérémique
- une hypocalcémie et une hypocalciurie
- une amino-acidurie élevée non spécifique
- une stéatorrhée habituellement légère
- une élimination azotée urinaire des 24 heures très élevée
- une élimination azotée fécale souvent élevée
- un taux normal des différentes protéines de la coagulation .

O B S E R V A T I O N

La malade Madame F..., âgée de 52 ans est hospitalisée à l'Hopital d'Argenteuil dans le service du Docteur VIGUIE , le 30 Septembre 1968 .

Il s'agit de la 6 ème hospitalisation ,

pour : - atteinte de l'état général
- diarrhée

- augmentation récente du volume de l'abdomen.

Antécédents familiaux et personnels :

Il existe une imprégnation éthylique notoire pour laquelle la malade a déjà subi de nombreuses cures de désintoxication sans succès .

Elle a été réglée à l'âge de 14 ans et ménoposée en 1960 à l'âge de 44 ans .

Elle a actuellement 2 filles vivantes .

Elle a accouché d'un enfant mort-né et a fait de nombreuses fausses couches .

Elle a subi une appendicectomie et a eu un chancre syphilitique de la langue durant la seconde guerre mondiale , mais elle ne peut préciser le traitement .

Histoire de la maladie :

Les troubles ont commencé il y a une quinzaine de jours avant l'admission par une diarrhée faite de 5 à 6 selles par 24 heures .

Quelques jours après, il s'en est suivi une augmentation rapide du volume de l'abdomen et apparition d'oedèmes des membres inférieurs .

Il est à noter que dans les antécédents d'hospitalisation on avait déjà observé des oedèmes des membres inférieurs de type inflammatoires .

Ceux-ci avaient cédé rapidement au repos .

La malade ne présentait alors ni ascite, ni circulation veineuse collatérale, ni diarrhée .

Les divers examens pratiqués à cette époque n'avaient pu mettre en évidence aucune anomalie en dehors d'une hypoprotidémie à 60 g/pour 100 avec albuminémie à 41 g/ pour 100 .

Le chiffre des globulines était de 19 g/ pour 100 .

L'électrophorèse sur papier montrait une diminution des gamma globulines .

Examen clinique :

- A l'entrée, la malade pèse 50 kg ;
elle est très asthénique et il existe une anorexie
particulièrement importante portant électivement sur
les viandes rouges .
- L'examen de l'abdomen montre :
un abdomen déformé, augmenté de volume, en forme de
grenouille , avec une ascite libre et abondante ;
il existe une matité nette à la percussion ;
le foie, devant l'importance de l'ascite, n'est pas
perçu ;
il n'existe pas de splénomégalie ;
on ne note pas dans les antécédents d'hémorragies
digestives (ni hématomèse, ni méléna en particulier)
- L'examen de la peau et des muqueuses montre :
l'absence d'ictère : les conjonctives sont blanches ,
la peau est de coloration normale, les urines sont de
couleur normale, les selles ne sont pas décolorées .
Il existe par contre des oedèmes bilatéraux des membres
inférieurs : ces oedèmes sont blancs, mous, et gardent
le godet (oedèmes de type rénaux) .
- Les autres appareils sont normaux à l'examen :
examen pleuro-pulmonaire normal
examen cardio vasculaire normal
examen neurologique normal, en dehors d'un léger
tremblement ;
l'examen des seins est normal ;
les aires ganglionnaires sont libres ;

Le 4 Octobre 1968, les oedèmes des membres inférieurs ,
qui étaient alors blancs, mous, indolores, augmentent de
volume, et deviennent rouges, chauds et douloureux .
Le diagnostic de phlébite est alors envisagé .
La malade est mise à un traitement antibiotique comportant
Penicilline à la dose de 4 millions d'unités par jour .
Sous l'effet de ce traitement, on observe une régression
des oedèmes des membres inférieurs .

Les examens biologiques montrent :

- la ponction d'ascite est réalisée le 4 Octobre 1968 :
elle ramène un liquide chyleux
contenant :

- protéines totales : 10 g/l
- lipides : 2,2 g/l
- calcium : 70 mg / l .

- les autres examens permettent de découvrir :
 - une hypoprotidémie qui va se révéler
constante au cours de l'évolution .

A l'entrée, le taux des protéines du sérum est de 59 g/l ;
dont 31 g/l de sérum albumine
28 g/l de globulines

Le rapport S/G est de 1,10 .
(il s'agit d'un dosage photométrique au biuret) .

L'électrophorèse sur acétate de cellulose n'est guère
significative .

A l'immuno-électrophorèse, on note par contre, une
nette diminution de l'albumine et une forte augmentation
de l'Ig G .

Le taux des lipides et du cholestérol sont respectivement
de 2,50 g/l et 1,60 g/l .

Les urines ne renferment pas d'albumine lors des dosages
répétés .

L'hémogramme montre un chiffre de globules rouges nor-
maux à 4.300 000 / mm³ ,
avec une hyperleucocytose relative à 9.400
globules blancs / mm³
avec surtout une lymphopénie à 8 %
et une polynucléose à 92 % .

La vitesse de sédimentation est à 9 mm à la 1ère heure
18 mm à la 2ème heure
19 mm à la 24ème heure .

Le fer sérique est au taux de 95 gammas pour 100 ml ;
(chiffre normal : de 80 à 120 gammas pour 100 ml)

La capacité latente de saturation de la sidérophilline est
de 180 gammas pour 100 ml ;
(chiffre normal : de 170 à 230 gammas pour 100 ml)

La capacité totale est de 275 gammas pour 100 ml ;
(chiffre normal : de 250 à 350 gammas pour 100 ml)

Le coefficient de saturation est à 34 % ;
(chiffre normal : de 30 à 35 %)

Le cuivre n'a pas été dosé , tant dans le sang que dans
les urines .

La calcémie est à 82 mg / l .

La calciurie est basse : 54 mg / 24 heures .

Il n'a pas été noté par ailleurs l'existence d'autres
troubles hydro-électrolytiques .

L'urée sanguine est à un taux de 0,10 g/l .

Le taux de prothrombine est à 100 % de la normale .

La phosphorémie est à 33 mg/l ;
(chiffre normal : de 30 à 40 mg/l) .

Le test de Sandor n'est pas en faveur d'une étiologie
cirrhotique .

La stéatorrhée montre à deux examens successifs :

- un poids de selles de 200 g
avec 3,6 % d'acides gras
et 8,20 g d'acides gras totaux
- un poids de selles de 600 g
avec 1,38 % d'acides gras
et 8,30 g d'acides gras totaux .

Le test au D- Xylose, selon la technique de Rose et Rice ,
réalisé avec une dose de 25 g ,
montre une diminution de l'élimination urinaire avec 4,2 g
de Xylose éliminé en 5 heures ;
(chiffre normal : $6,5 \pm 2$ g) .

Il a été également pratiqué une recherche du taux des γ -GT dans le sang : celui-ci s'est révélé normal : 5,50 U/L.

Le bilan hépatique a encore montré :

- Transaminases T.G.O. : 12 unités R.F.
(chiffre normal : de 8 à 40 unités R.F.)
- Transaminases T.G.P. : 12 unités R.F.
(chiffre normal : de 5 à 35 unités R.F.)
- Phosphatases acides : 0,3 unités Bodanski
(chiffre normal : de 0,3 à 0,6 unités Bodanski)
- Phosphatases alcalines : 5 unités Bodanski
(chiffre normal : de 2 à 8 unités Bodanski)

Une recherche de B.K. s'est avérée négative .

On décide alors de pratiquer une laparoscopie :

celle-ci est effectuée le 16 Octobre 1968 par le Dr. Roberti :

" Abord sous ombilical médian .

Le foie est très bien vu : il est assez petit
rouge foncé
sans granulations
dur au palper .

Le ligament suspenseur est normal .

Le péritoine paraît normal .

Il existe de très nombreux dépôts blancs correspondant aux restes de l'ascite chyleuse .

Quand on étudie l'intestin grêle de la malade, la partie haute sous mésocolique est un peu rouge, mais normale .

Au dessous, dans la région de la fosse iliaque droite on voit très bien plusieurs anses animées de contractions un peu violentes .

Sur une de celles-ci, on voit nettement deux canaux lymphatiques longs et tortueux, apparaissant comme des canaux blancs-jaunes brillants, de la dimension d'une grosse mine de crayon avec un petit confluent externe . Il s'agit ici d'une dilatation anormale des lymphatiques sous séreux chez une malade strictement à jeun . "

Bilan radiologique :

deux examens sont demandés :

- I. - une lymphographie
- II. - un transit du grêle

La lymphographie n'a pu être réalisée, malgré deux ou trois essais .

Le transit du grêle, par contre a été facilement réalisé : il se fait très rapidement et montre des anses dilatées et des zones rétrécies évoquant la possibilité d'un spasme . Il s'agit de l'aspect typique de " grêle fonctionnel " . Les plis jejunaux sont épaissis ; il existe par ailleurs une dilution de la baryte et une importante segmentation de l'index baryté .

Les autres examens radiologiques ont montré :

- Radiographie pulmonaire normale, avec en particulier , l'absence d'aspect de péricardite constrictive .
- Letransit oeso gastro duodénal se révèle également normal : il n'y a pas d'image d'addition évoquant un ulcère gastrique et il n'existe pas de signes d'oesophagite .

Afin de compléter ce bilan, on effectue une biopsie du grêle le 6 Octobre 1968 .

En voici l'interprétation faite par le Dr. Marche :

- " Tous les fragments prélevés ont le même aspect ; ils sont volumineux, comportant la muqueuse, la musculaire muqueuse et la sous muqueuse . La présence de quelques amas de glandes de Brunner petits et dispersés, situés uniquement dans la sous-muqueuse, fait penser que les prélèvements ont été effectués à la fin du 2ème ou du 3ème duodénum . Il n'y a pas d'atrophie de la muqueuse, ni de lésion inflammatoire . En effet, la couche villositaire, bien différenciée occupe les deux tiers inférieurs de la hauteur totale de la muqueuse . L'épithélium est normal le long des villosités et en bordure des glandes de Lieberkühn .









3h apr 16

Les entérocytes ont une bordure en brosse nettement visible et réfringente et des noyaux régulièrement alignés à leur pôle basal .

Il n'y a pas d'augmentation du nombre des cellules caliciformes .

La cellularité du chorion est normale .

Des modifications sont observées dans la sous muqueuse et dans la muqueuse, assez particulières, quoique non spécifiques .

- la sous muqueuse est le siège d'un oedème diffus, lache, peu cellulaire, et est parcourue par de nombreux lymphatiques dilatés ; les veinules sont également dilatées, mais il n'y a pas de gaine de cellules inflammatoires autour de ces vaisseaux dont les parois sont normales . Parfois, l'oedème se continue dans la musculaire muqueuse dont il dissocie les fibres musculaires . Ces dilatations des lymphatiques sous muqueux reflètent la dilatation des lymphatiques sous séreux (ceux-ci ont été vus en laparoscopie) .

- dans la muqueuse, par contre, les lymphatiques ne sont pas dilatés ; s'ils sont bien visibles par endroits, dans le chorion profond, ils sont partout collabés dans les villosités où on les reconnaît grâce aux fibres musculaires lisses satellites .

Contrastant avec l'aspect " vide " de ces lymphatiques villositaires, il existe des bulles et même des plaques d'oedème superficiel qui soulèvent des cellules épithéliales ou réalisent de larges décollements de l'épithélium .

Cet aspect pourrait expliquer une entéropathie exsudative .

Le contraste entre le collapsus des lymphatiques villositaires et la dilatation des lymphatiques sous muqueux et sous séreux peut s'expliquer par deux mécanismes :

- d'une part le muscle de Brück et la musculaire muqueuse, par leur tonicité, peuvent former une sorte de barrière ou de sphincter régulateur et protecteur contre l'hyperpression d'aval ;
- d'autre part la paroi d'un lymphatique villositaire non pathologique est une membrane très mince, discontinue, qui, sous l'effet d'un obstacle en aval, se laisse traverser par la lymphe contenue dans le vaisseau . Cette transsudation empêche la formation d'ectasie ; il en résulte au contraire la constitution de lacs lymphatiques extra vasculaires sous-épithéliaux .

En conclusion :

Les modifications constatées dans les fragments duodénaux étudiés, non atrophiques, traduisent l'existence d'une stase lymphatique intra vasculaire et interstitielle de la sous-muqueuse, uniquement interstitielle et sous épithéliale de la muqueuse . "

au total

de l'ensemble des examens pratiqués,
il ressort que

- le malade présente

une dilatation des canaux lymphatiques
dans les anses grêles, avec des lymphatiques
de calibre normal.

- Etant donné la constatation de canaux lymphatiques dilatés
dans l'intestin, il est envisagé une complication possible
de la maladie lymphatique, à savoir la présence
d'une obstruction du système lymphatique.

Ayant donc envisagé une obstruction des voies lymphatiques
drainant l'intestin, il est alors décidé de procéder à une
laparotomie exploratrice.

Celle-ci est pratiquée le 5 Décembre 1968 par le Dr Rivot,
dans le service du Professeur Gosset à l'Hôpital Saint-
Antoine à Paris.

Voici le compte-rendu opératoire

La laparotomie est faite par l'oblique.

L'exploration de l'abdomen montre un foie rigoureux-
ment normal. (pas de tumeur, pas de nodules).

La vésicule est saine.

Le pancréas paraît normal.

Le duodénum est normal. Le jejunum est normal. Le
prépylorique.

Tout le duodénum est normal.

La tête du pancréas est saine.

Le jejunum est normal. Le duodénum est normal. Le
chyleux.

Les quatre cinquièmes de l'intestin grêle ont un
aspect extraordinaire.

Les anses sont blanchâtres avec de petits lymphatiques
sous-séreux.

La paroi du grêle est épaissie, oedématisée;
seules les deux dernières anses grêles sont d'aspect
normal.

Le mésentère des anses inférieures a un aspect parfaitement normal, alors que le mésentère des anses supérieures est épaissi et le siège d'une gangue scléreuse.

On ne note par ailleurs pas d'adénopathies, ni de tumeur ou de masse dans la racine du mésentère.
Enfin aucune fuite lymphatique macroscopique n'est constatée.

On dissèque ce mésentère, et on tombe sur une veine mésentérique supérieure et des artères qui paraissent normales.

On réunit par un fil.

Tout le péritoine postérieur est parfait.

Une des crurales est ligaturée à la racine d'une anse intestinale, qui sera coupée à environ 5 cm de son origine ;
puis elle sera retournée et on pratiquera dans la région crurale une anastomose entre le péritoine et la veine saphène, en un surjet de nylon 000.

On ferme alors le ventre aux crins R.C 40 plus quelques points totaux.
(photos per-opératoires et histologie du foie dans le service).

L'évolution post opératoire fut des plus favorables, sauf dans les premiers jours où la réanimation posa quelques problèmes.

Le 21 Décembre 1968, soit 15 jours après l'intervention, les oedèmes des membres inférieurs ont totalement disparu et il semble plus y avoir d'ascite.

La malade quitte alors le service du Professeur Gosset à l'Hôpital Saint Antoine à Paris et retourne à Argenteuil dans le service du Docteur Viguié.

Divers examens biologiques sont alors pratiqués dans le service :

- Dosage des protides totaux : 63 g pour 100.
dont 37 g pour 100 d'Albumin
et 26 g pour 100 de Globulines.
- Electrophorèse sur papier : on observe une légère hypoalbuminémie; les gammas globulines sont par contre à un taux normal .
- La calcémie est à 97 mg/l .
- La calciurie est à 104 mg par 24 heures .
- La numération globulaire et la formule sanguine montre :
Globules rouges : 3.500 000 par mm³
Globules blancs 5.600 par mm³
dont 72 % de polynucléaires
21 % de lymphocytes
soit 1180 cellules / mm³
- Stéatorrhée :
le premier jour : selles pesant 100 g
et contenant 5,4 g de graisses

le second jour : selles pesant 250 g
et contenant 3,4 g de graisses

le troisième : selles pesant 140 g
et contenant 3,4 g de graisses .

Au total :

On note donc une amélioration sur le plan clinique et sur le plan biologique, bien que le taux des protides se trouve encore diminué, que la calciurie et le taux des lymphocytes circulants soient encore inférieurs aux taux normaux .
La malade quitte le service le 23 Janvier 1969 .

Le 20 Mai 1969, la malade est de nouveau rehospitalisée
dans le service .

L'intervention remonte alors à plus de cinq mois .

L'état général est bon .

La diarrhée a pratiquement disparu .

Cependant la malade signale la persistance d'oedèmes assez
importants des membres inférieurs .

Examen clinique :

L'abdomen n'est pas distendu .

Il n'y a pas de matité dans les flancs .

La ponction d'ascite ne ramène pas de liquide .

Il existe par contre des oedèmes importants des membres inférieurs :

ceux-ci sont blancs, mous, indolores et prennent le godet .

La malade dit avoir maigri durant son séjour en maison de convalescence (7 kg dit-elle) ;

mais elle dit également les avoir repris lorsqu'elle est revenue chez sa fille .

Elle dit également ne plus boire du tout, mais fume toujours beaucoup .

Examens biologiques :

La numération globulaire et la formule sanguine montrent

Globules rouges : 3.950 000 par mm³

Globules blancs : 5.400 par mm³

dont Polynucléaires neutrophiles 65 %

Lymphocytes 24 %

soit 1300 lymphocytes par mm³ .

La vitesse de sédimentation globulaire est de :

12 mm à la 1 ère heure

27 mm à la 2 ème heure

94 mm à la 24ème heure

L'urée sanguine est à 0,12 g/l .

Les protides totaux sont à 46 g/l .

La sérum albumine est à 27 g/l .

Les globulines sont à 19 g/l .

Le rapport S/G est à 1,40 .

La calcémie est à 86 mg/l .

Glucosurie est à 80 mg/ 24 heures .

L'ionogramme sanguin est strictement normal :

Potassium : 4,3 mEq

Sodium : 143 mEq

Chlore : 104 mEq

L'électrophorèse sur acétate de cellulose montre :

Albumine : 47 %

Alpha I : 6,5 %

Alpha II : 8 %

Bêta : 15,5 %

Gamma : 23 %

Il n'existe pas de bloc Bêta Gamma .

Pour compléter ce bilan, une radiographie de l'intestin grêle est demandée :

Le transit baryté montre la persistance d'images complexes associant

- un épaississement des plis au niveau du jéjunum
- dilution de la baryte
- effet de dispersion
- retard d'évacuation .

Cet aspect très anormal, est celui de grêle dit " fonctionnel " .

Au total

Si on fait le bilan chez cette malade, on constate :

- l'existence d'une amélioration clinique indiscutable avec disparition de l'ascite chyleuse et de la diarrhée .
- mais aussi la persistance d'oedèmes des membres inférieurs
- la persistance d'une hypocalcémie
- et surtout la persistance de l'hypoprotidémie, portant sur l'Albumine et les Globulines
- ainsi que l'aspect franchement pathologique de l'intestin grêle à la radiographie .

En définitive, on peut donc penser que l'affection persiste, ce qui pouvait être prévisible en raison des lésions mésentérico-intestinales notées lors de l'intervention .

Le traitement proposé ne pourra donc être que palliatif, et il faudra s'attendre à revoir de nouveau la malade dans le service .

Le 20 Juillet 1969, la malade est de nouveau rehospitalisée dans le service (10 ème hospitalisation)

pour Oedèmes des membres inférieurs
et Réapparition de l'ascite chylouse

Examen clinique :

On note toujours la persistance d'oedèmes des membres inférieurs .

L'abdomen est distendu, avec une matité nette à la percussion dans les flancs .

Il n'y a pas de hernie ombilicale visible .

On semble trouver une hépatomégalie, encore que l'on soit gêné par la présence de l'ascite .

L'examen clinique met aussi en évidence une trémulation particulièrement importante .

L'interrogatoire permet d'obtenir des aveux d'intempérance alcoolique notoire de la part de la malade .

Le reste de l'examen se révèle normal, tant sur le plan neurologique que cardio-vasculaire et pulmonaire .

On pratique alors un nouveau bilan biologique :

-- Numération globulaire et formule sanguine :

Globules rouges : 4.500 000 par mm³

Globules blancs : 8.600 par mm³

dont Polynucléaires neutrophiles 75 %

Lymphocytes 19 %

soit 1700 lymphocytes par mm³ .

- La vitesse de sédimentation globulaire est de :

19 mm à la 1 ère heure

40 mm à la 2 ème heure

102 mm à la 24ème heure .

- L'urée sanguine est à 0,15 g/l .

- La glycémie est à 0,70 g/l .

- L'ionogramme sanguin est strictement normal .

Les protides totaux sont à 45 g/l .

L'électrophorèse sur acétate de cellulose montre :

Albumine	:	43 %
Alpha I	:	1,5 %
Alpha II	:	9,2 %
Béta	:	8 %
Gamma	:	38 % .

Il n'existe toujours pas de bloc Béta Gamma ;
par contre on peut comparer ces résultats à
ceux obtenus lors de la précédente hospitali-
sation et on peut voir que l'Albumine a enco-
re diminué, passant de 47 % à 43 %, alors que
les Gammas Globulines sont passées d'un taux
de 23 % à 38 % .

La calcémie est à 80 mg/l .

La calciurie est à 11 mg/l .

La stéatorrhée montre à 3 examens successifs :

- un poids de selles de 70 g
avec 1,50 % d'acides gras
soit 1,10 % d'acides gras totaux .
- un poids de selles de 140 g
avec 1,80 % d'acides gras
et 2,52 g d'acides gras totaux .
- un poids de selles de 290 g
avec 1,44 % d'acides gras
et 2,73 g d'acides gras totaux .

- Le test au D- Xylose, selon la technique de Rose et Rice réalisé par l'ingestion, par voie buccale, de 25 grammes de D- Xylose, se révèle dans les limites de la normale avec une élimination urinaire de 7,4 grammes de Xylose éliminés en 5 heures ;
(chiffre normal : 6,5 $\pm$ 2 g) .

- Le taux des lipides dans le sang se révèle normal :
4,7 g/l ; (chiffre normal : de 5 à 8 g/l) .

- On pratique également une analyse du liquide d'ascite :
son aspect est celui d'un liquide fortement opalescent ;
la cytologie montre :

à l'examen direct : Polynucléaires 4 %
Lymphocytes 96 %
Présence de très rares hématies .

La bactériologie montre :
à l'examen direct, recherche de B.K. : négative
les cultures sur milieux ordinaires sont restées
négatives .

L'examen chimique montre :
Dosage d'Albumine : 45 g % /l .
Rivalta : positif ++

Ce liquide d'ascite contient par ailleurs 7 g de lipides
par litre .

- Un bilan hépatique est aussi pratiqué :

Taux de prothrombine : à 100 % de la normale

Test de Kunkel (Zinc) : 67 U.V.

Test de Mac Lagan (Thymol) : 5 U.V.

Test au cétaflon : 13 U.V.

Dosage de la bilirubine indirecte : 11 mg

Dosage du cholestérol total : 2,95 g .

- Dosage des Transaminases T.G.O. : 62 unités R.F.
- Dosage des Transaminases T.G.P. : 20 unités R.F.
- Dosage des Phosphatascs acides : 0,3 unités Bodanski
- Dosage des Phosphatascs alcalines: 8,8 unités Bodanski
- Test de Sandor augmenté dans son ensemble .

En résumé

Si on fait un nouveau bilan chez cette malade, on constate :

- la persistance d'oedèmes des membres inférieurs
- avec cette fois, réapparition de l'ascite chyleuse six mois après l'intervention chirurgicale
- la persistance de l'hypocalcémie
- une aggravation de l'hypoprotidémie avec une diminution du taux de l'albumine
- des examens hépatiques par contre assez peu modifiés, tendant à montrer l'absence de sclérose hépatique évolutive .

Sous l'effet du traitement, on parvient à assécher l'ascite . Les oedèmes des membres inférieurs régressent, sans disparaître totalement .

La malade quitte le service le 30 Aout 1968 en assez bon état général avec un poids de 45 kg ; à l'entrée , elle pesait seulement 40 kg .

Le 7 février 1970, la séance est de nouveau reconvoquée
(à la suite de l'absence de la séance précédente).

Il y a une nouvelle présence d'écarts
des données des données inférieures
et la réapparition d'une élévation anormale.

Il y a une nouvelle présence d'écarts
des données des données inférieures
et la réapparition d'une élévation anormale.

- L'écoulement est de nouveau normal avec une activité dans
les écoulements ;
on observe la large écoulement avec élévation
anormale ;
il existe une élévation anormale.

- L'écoulement anormal est de nouveau une réapparition
dans l'écoulement ;
les écoulements anormaux sont éliminés par ceux
normaux inférieurs ;
le réflexe anormal inférieur est en position inférieure.
Le réflexe anormal est éliminé par ceux normaux ;
le réflexe anormal est normal ;
il existe une élévation anormale au niveau des données
inférieures ;
cette élévation anormale s'accompagne de crampes anormales
anormales, en rapport avec une élévation anormale.

- L'écoulement anormal est normal.

- L'écoulement anormal est également normal ;
les écoulements anormaux sont réguliers et bien réguliers ;
il y a des écoulements anormaux ;
le réflexe anormal est à 1-7 ;
le réflexe anormal est à 24 pulsations par minute ;
l'écoulement anormal est normal.

Les examens biologiques pratiqués montrent alors :

- Numération globulaire et formule sanguine :
 - Globules rouges : 4.000 000 par mm³
 - Globules blancs : 2.800 par mm³
 - dont Polynucléaires neutrophiles 60 %
 - Lymphocytes 29 %
 - soit 800 Lymphocytes par mm³ .
- La vitesse de sédimentation globulaire est de :
 - 10 mm à la 1 ère heure
 - 27 mm à la 2 ème heure
 - 105 mm à la 24ème heure .
- L'urée sanguine est à 0,16 g/l .
- La glycémie est à 0,80 g/l .
- L'ionogramme sanguin montre un potassium bas à 3,1 mEq ,
un sodium normal à 133 mEq et un chlore plasmatique
normal à 106 mEq .
- Les protides totaux sont à 52 g/l avec :
 - Sérum albumine à 24 g/l
 - Globulines à 28 g/l
 - Rapport S/G à 0,85 .
- L'électrophorèse sur acétate de cellulose montre :

Albumine	:	33 %
Alpha I	:	5 %
Alpha II	:	11 %
Béta	:	23 %
Gamma	:	28 % .

bilirurie est à 25 mg / l , soit 20,5 mg/ 24heures .

Leucocytes est d'aspect jeune clair ;
Hémogramme conforme : 8 % de polymorphes
38 % de lymphocytes
4 % de cellules

Le plan bactériologique, la recherche de B.K. s'est
avérée négative; les cultures sur milieux ordinaires sont
toutes négatives .

Urine, avec réaction de Rivalta positive ++ .

Le bilan hépatique donne les résultats suivants :

- Taux de prothrombine : à 87 % de la normale
- Taux de Kunkel (Zinc) : 40 U.V.
- Test de Mac Lean (Thymol) : 15 U.V.
- Test au cétylion : 3 U.V.
- Dosage du cholestérol total : 1,94 g
- Dosage des Transaminases T.G.O. : 98 unités R.I.
- Dosage des Transaminases T.G.P. : 30 unités R.I.
- Dosage des Phosphatases alcalines : 0,4 unités Bodanski
- Dosage des Phosphatases acides: 10,4 unités Bodanski
- Dosage de la Bilirubine directe : 14 mg
- Dosage de la Bilirubine indirecte: 14 mg
- Epreuve de la Brome Sulfone Maltéine :
Rétention après 15 minutes : 50 %
Rétention après 45 minutes : 40 %
Clairance hépatique fractionnelle : 0,3478 .

Le 27 Mai 1970, la malade est hospitalisée en urgence, adressée par la maison de santé médicale du Vesinet, où elle était en convalescence , (12ème hospitalisation)

pour une nouvelle poussée d'ascite
avec de très importants oedèmes des membres
inférieurs
et encombrement bronchique .

Examen clinique :

- Les oedèmes des membres inférieurs sont très importants, toujours de type pseudo-néphrotiques .
- L'abdomen est distendu, très volumineux, et présente une matité importante dans les flancs ;
il existe alors une circulation veineuse collatérale et une hernie ombilicale ;
l'ascite est si volumineuse, qu'elle empêche tout examen du foie et de la rate .
- Il existe par ailleurs un subictère conjonctival .
- La conscience est très diminuée .
- L'haleine est fétide et il existe un flapping tremor .
- L'examen pulmonaire montre l'existence de rales diffus disséminés dans les deux champs pulmonaires ;
ces rales sont de type bronchique et s'accompagnent d'une expectoration difficile à évacuer .

Au total :

La malade se présente cette fois-ci avec le tableau clinique d'une cirrhose du foie décompensée, s'accompagnant d'une surinfection bronchique .
On verra cependant après la vérification anatomique, que cette malade qui avait depuis longtemps été étiquetée comme cirrhotique, ne présentait pas un foie de cirrhose .

Quelques examens biologiques sont alors pratiqués :

- Numération globulaire et formule sanguine :
 - Globules rouges : 3.800 000 par mm³
 - Globules blancs : 11.000 par mm³
 - dont Polynucléaires neutrophiles 78 %
 - Lymphocytes 11 %
 - soit 1220 lymphocytes par mm³ .
- La vitesse de sédimentation globulaire est de :
 - 29 mm à la 1 ère heure
 - 54 mm à la 2 ème heure
 - 98 mm à la 24ème heure .
- L'urée sanguine est à 0,25 g/l .
- La glycémie est à 1,12 g/l .
- L'ionogramme sanguin montre un potassium sanguin effondré à 2,7 mEq, un sodium pratiquement normal à 136 mEq et un chlore bas à 88 mEq .
La réserve alcaline est à 65 volumes , soit 29 mEq .
- Les protides totaux sont à 58 g/l , avec :
 - Sérum albumine à 32 g/l
 - Globulines à 26 g/l
 - Rapport S/G à 1,23 .
- Il n'a pas été possible alors de pratiquer une électrophorèse sur acétate .
- Par contre, l'ascite a été ponctionnée :
 - Liquide d'aspect opalescent
 - Cytologie : 40 % de polynucléaires
 - 60 % de lymphocytes .

Sur le plan bactériologique la recherche de B.K. s'est avérée négative ; les cultures sur milieux ordinaires sont restées négatives .

L'examen chimique a montré que ce liquide contenait 40 g pour 100 d'albumine, avec réaction de Rivalta positive +++.

Ce liquide renfermait par ailleurs 4,2 g/l de lipides .

Le dosage des protides de ce liquide n'a pas été effectué car le prélèvement destiné au laboratoire était insuffisant.

- Il n'a pas été dosé de calcémie et de calciurie .
- Un examen des crachats a par ailleurs montré l'existence d'une flore microbienne riche, renfermant des Klebsiellae, des Pneumocoques et des formes Levures .

Le 30 Mai 1970 , soit 4 jours après son admission, la malade meurt .

Une vérification est alors pratiquée :
En voici le compte-rendu :

- I. L'inspection du thorax est normale .
- II. Le foie est d'aspect normal, un peu dur mais non cirrhotique ; il est ferme à la frappe et pèse 1,180 kg ; la rate est normale .
- III. L'intestin grêle est parcouru de nombreux canaux lymphatiques dilatés .
 On note également des taches blanchâtres et des micro-kystes lymphatiques .
 Les lésions lymphatiques sont maxima près de la racine du mésentère ; celui-ci a un aspect très anormal ; il est nacré, dur au toucher et à la coupe ; il n'est pas rétractile .
- IV. On ne note pas d'adénopathies abdominales .
- V. Les ovaires sont normaux, ainsi que l'utérus, le coeur et les poumons .

On prélève : un fragment d'anse jéjunale
 un fragment hépatique .

Conclusion :

Les observations macroscopiques confirment le diagnostic opératoire de gêne à la circulation lymphatique intestinale par sclérose du mésentère ainsi que l'absence de sclérose hépatique . "

DISCUSSION

La malade dont l'observation vient d'être rapportée présente le tableau, maintenant bien individualisé, d'une entéropathie avec perte de protéines et de calcium d'origine lymphatique, dont témoignent déjà cliniquement l'ascite chylreuse, biologiquement l'hypoprotidémie, l'hypocalcémie avec hypocalciurie, la stéatorrhée contrastant avec l'absorption normale du D- Xylose, la lymphopénie et surtout les constatations laparoscopiques, histologiques, opératoires et nécropsiques, mettant toutes en évidence la gêne à la circulation lymphatique intestinale, sans cependant s'accompagner de lésions d'atrophie des cellules de la muqueuse intestinale. Cette gêne, dans cette observation est due à l'existence d'une sclérose intense du mésentère, qui est le siège d'une gangue fibreuse.

Cette observation appelle un certain nombre de remarques :

- a) - l'étiologie de la sclérose du mésentère est jusqu'alors restée inconnue, mais il est possible qu'il s'agisse d'un processus évolutif s'étant déjà manifesté plusieurs années avant les épisodes majeurs actuels et dont témoigneraient les poussées d'oedèmes des membres inférieurs et l'hypogammaglobulinémie modérée notées lors des hospitalisations précédentes.
- b) - les lésions des lymphatiques de la muqueuse intestinale sont particulièrement intéressantes : en effet, si l'on note des lacs lymphatiques décollant la muqueuse du grêle et des dilatations des lymphatiques de la sous muqueuse et de la sous-séreuse, il n'y a pas de dilatation du lymphatique central de la villosité et les lymphangiectasies si caractéristiques observées dans la muqueuse par WALDMANN et al., DOBBINS (3), HERŠKOVIC et al., (5) et d'autres auteurs manquent.

La présence de ces lymphangiectasies n'est donc pas nécessaire à la déperdition de lympho dans la lumière de l'intestin .

D'ailleurs dans certaines observations d'entéropathies d'origine lymphatique, elles manquent et seules sont présentes les dilatations des lymphatiques sous-muqueux, par exemple dans l'observation No 2 de MIZUNO et al., (I8) , d'entéropathie avec perte de protéines , due à une fibrose des voies lymphatiques dans le mésentère : il n'y avait alors que des dilatations des lymphatiques de la sous muqueuse, alors que les lymphatiques de la muqueuse étaient normaux .

Il en était de même dans l'observation de MARTINI et al., (I4) , où les dilatations des lymphatiques, responsables au moins en partie de la perte de protéines , de calcium et de potassium dans la lumière intestinale, étaient observées uniquement au niveau de la muscularis mucosae et de la sous muqueuse .

S'il est donc démontré que les lymphangiectasies de la sous muqueuse ne sont pas obligatoirement présentes dans les déperditions intestinales de protéines et de calcium d'origine lymphatique, on peut se demander pour quelles raisons elles sont présentes dans certains cas et absentes dans d'autres .

Il est possible que la durée de l'obstruction lymphatique ou sa localisation plus ou moins loin de l'intestin jouent un rôle dans le développement des dilatations lymphatiques dans la villosité elle-même ; il faut d'ailleurs se rappeler que ces lymphangiectasies sont, dans certains cas au moins, fonctionnelles et disparaissent si l'obstruction est levée, comme dans une des observations de MARCHAL, (I3) , ou encore quand le flux lymphatique est diminué par un régime pauvre en graisses, comme dans l'observation de JARNUM et JENSEN , (8) .

- c) La présence de l'ascite chyleuse, associée à l'entéropathie est, on le sait, un des signes les plus en faveur de l'origine lymphatique d'une déperdition intestinale de protéines .

Le mécanisme de production de l'ascite chyleuse est cependant encore imparfaitement compris et est rarement dû à des ruptures macroscopiques des canaux lymphatiques dilatés dans la cavité abdominale .

Il est probable qu'au niveau des voies lymphatiques dilatées sous-séreuses et éventuellement mésentériques, se produit un processus de transsudation de la lymphe dans la cavité péritonéale.

Dans notre observation, l'atteinte de la circulation lymphatique est due à une sclérose non rétractile du mésentère.

Cependant, l'entéropathie avec pertes de protéines et de calcium peut être due à de nombreux processus morbides atteignant la circulation lymphatique entre la muqueuse du grêle et l'abouchement du canal thoracique.

Nous allons brièvement rappeler ces différents processus morbides :

- Péricardite constrictive : CARDI et al., (1)
PETERSEN et al., (19)
PLAETH et al., (21)
agissent soit par la compression des lymphatiques dans le thorax, soit par hyperpression veineuse, comme l'ont montré VESIN et CATTAN, (31) ;
de ces péricardites constrictives, il faut également rapprocher certaines observations concernant des défaillances cardiaques droites .
- Atrésies ou hypoplasies du canal thoracique, comme dans les observations de FOMERATZ et WALDMAN (22) ;
ces atrésies peuvent aussi se révéler par une fistulisation dans l'intestin grêle d'un canal lymphatique dilaté : VESIN et al., (30) .
- Sténoses fibreuses du canal thoracique, telles celles rapportées par MIZUNO et al., (18) ;
observations No 2 et 3 .
- Compressions de l'origine du canal thoracique et de la citerne de Pecquet par des masses soit inflammatoires soit tumorales :

ROBERTI, VESIN, MILHAUD, et VIGUIE (24) et (32) ;

on observe un processus de fibrose dans l'observation de MACDONAGH et al., (II) .

- Interruption plus ou moins complète de la circulation lymphatique dans le mésentère par des affections ganglionnaires :
tuberculose, lymphomes : PEQUIGNOT et al., (20)
infections mal définies ou inflammations ,
comme dans l'observation de RUYTERS et al.,
(26) , ou dans certains cas de maladie de Whipple .

- Gène à la circulation lymphatique en rapport avec des malformations diffuses du système lymphatique, comme dans les hypoplasies observées par POMERANTZ et WALDMANN (22) , et d'autres auteurs .
Ces dernières formes, souvent accompagnées de lymphoédème se voient particulièrement chez l'enfant et peuvent être observées dès la naissance ;

diverses lésions ont été rapportées :

- Compression ou obstruction des lymphatiques par une lésion du mésentère :
l'observation de MARCHAL (13) , est particulièrement intéressante :
il s'agit d'un enfant, âgé de 7 ans, qui présentait un mésentère commun et une sténose de l'anse intestinale primitive, non accolée, qui entraînait une stase lymphatique considérable .
Après détorsion, on vit les chylifères se vider de leur contenu .
Dans le cas de SOERGEL et HENSLEY (27) , le malade présentait une panniculite mésentérique, inflammation granulomateuse tumorale, qui évolua avec une obstruction dans la racine du mésentère des veines et des vaisseaux lymphatiques vers une mésentérite rétractile, entraînant une entéropathie avec

dilatation des lymphatiques mésentériques sous séreux et muqueux .

- Notre observation rentre dans le cadre des lésions du mésentère, mais elle en diffère quelque peu, car la gêne lymphatique est observée uniquement au niveau des diverses tuniques de l'intestin .
- Toutes les affections étudiées précédemment entraînaient une gêne à la circulation lymphatique par un processus lésionnel atteignant les voies lymphatiques elles-mêmes, ou des organes et des tissus voisins .
- Il faut cependant rappeler que cette gêne peut être aussi purement fonctionnelle , par exemple, dans certaines péricardites restrictives ou défaillances cardiaques droites, ou dans certaines obstructions veineuses dans le territoire de l'intestin grêle : WAGNER et al., (34) .
Le flux lymphatique, accru en raison de l'hyperpression veineuse au niveau de l'intestin grêle ne peut être évacué normalement en raison des limites de la capacité de transport du canal thoracique, et l'on peut voir se développer des dilatations du système lymphatique au niveau du grêle , alors que les voies lymphatiques sont parfaitement perméables sur toute leur longueur .
Il y a alors un reflux de chyle dans la lumière digestive d'origine fonctionnelle , comme le notent STEWART et STEWART (28), WAGNER, PLUGGE et WEICKER, (34) , ainsi que VESIN et CATTAN (31) .

T R A I T E M E N T

Il peut être, soit médical, soit chirurgical .
Dans l'observation que nous venons de rapporter, le traitement a tout d'abord été médical, puis chirurgical .

Le traitement médical :

il consiste essentiellement à essayer de diminuer le flux et la pression dans les voies lymphatiques en réduisant l'absorption des graisses .

Ceci peut être réalisé, soit en réduisant à moins de 5 g/24 heures l'apport en graisses alimentaires ,

MARCHAL , (13) ,
soit en remplaçant dans l'alimentation, les triglycérides à acides gras à chaînes longues qui sont transportés par les lymphatiques, par des triglycérides à acides gras à chaînes moyennes (MCT) , transportés par le sang de la veine porte .

Des résultats favorables de ce dernier traitement ,
matiques, les dilatations lymphatiques intestinales
ont été rapportées par HOLT , (7) , et par JARNUM
et JENSEN , (8) .

Le traitement chirurgical :

il consiste à dériver la stase lymphatique vers le courant veineux ; MISTILIS et al., (15 , 16 , 17)
ont ainsi obtenu un résultat favorable mais transitoire, en anastomosant un tronc lymphatique dilaté iliaque externe avec la veine saphène interne .

Dans notre observation, dans le but de dériver la lymphe s'accumulant dans la cavité péritonéale, la veine saphène interne a été anastomosée à la cavité péritonéale .
Cette intervention palliative n'a pas modifié l'affection primitive, mais il faut noter que l'ascite chyléuse a disparu pendant six mois après l'intervention avant de réapparaître .

C O N C L U S I O N

Nous venons de rapporter l'observation d'une malade qui présentait un tableau typique d'entéropathie avec perte de protéines et de calcium, associé à une ascite chyleuse .

La laparoscopie et la laparotomie explorative ainsi que la vérification anatomique ont permis de montrer qu'il s'agissait d'une entéropathie atteignant les quatre - cinquièmes de l'intestin grêle; avec une gêne à la circulation lymphatique intestinale due à une sclérose du mésentère .

Nous avons procédé à une étude quelque peu détaillée des anomalies lymphatiques de l'intestin .
Ainsi nous avons passé en revue les principales affections primitives et secondaires des lymphatiques responsables de ce tableau, en particulier les affections atteignant le mésentère .

Enfin, nous avons brièvement rappelé les principes des traitements médicaux et chirurgicaux de ces entéropathies d'origine lymphatique .

B I B L I O G R A P H I E

1. CARDI E. ; COLARIZI, P. ; MARZANO, E. ; FESTA, A et CASTELLO, M.A. : Enteropatia secondaria a pericardite costrittiva cronica in una bambina di due anni. Riv. Clin. Pediat. 1965, 76/ 249-259.
2. CARCLI, J.; OUANICH, J.M. et TAYOT, J. : A propos d'un cas d'ascite chyleuse avec lymphangiectasie intestinale. Rev. med. chir. Mal. Foie, fev. 1967, 42 , n° 1, 31-44, 8 fig. (Bibliogr.).
3. DOBININS, W.O. Electron microscopic study of the intestinal mucosa in intestinal lymphangiectasia . Gastroenterology, 1966, 51 : 1004-1017.
4. FRANK, B.W. et KERN, Jr. F. Intestinal and liver lymph and lymphatics. Gastroenterology, 1968, 55 : 408-422.
5. HERSKOVIC, T.D.
6. HUMBERT, P. et coll. Etude de deux cas de chylothorax spontanés apparemment idiopathiques dont l'un avec entéropathie exsudative. J. Franç. Med. Chir. thor., av. 1966, 20, n° 3, 357-368, 7 fig. (Bibliogr.).
7. HOLT, P.R. Dietary treatment of protein loss in intestinal lymphangiectasia. The effect of eliminating dietary long chain triglycerides on albumin metabolism in this condition. Pediatrics, 1964, 34 : 629-635.
8. JARNUM, S. et JENSEN, H. The effect of dietary fact restriction in intestinal lymphangiectasis in " Physiology and pathophysiology of plasma protein metabolism ". Ed. KOBLET, H., VESIN, P.; DICCELMANN, H. et BARANDUM, S. Hans Huber, Berne, 1965, p. 210.
9. JEFFRIES, G.H. ; CHAPMAN, A. et SLEISENGER, M.H. Low-fat diet in intestinal lymphangiectasia. Its effect on albumin metabolism. New Engl. J. Med. , 1964, 270 : 761-766.
10. LINQUETTE, M. et coll. Ascite chyleuse avec lymphangiectasie intestinale. Un cas d'évolution favorable. Arch. franç. Mal. App. dig., Juin 1970, 52 , n° 6, 393.
11. McDONACH, T.J., GUEFT, B. et ARIAS, I.M. Hypoproteinemie, ascitechyleuse, steatorrhée et enteropathie par perte de protéines due à une obstruction inflammatoire chronique des gros vaisseaux lymphatiques intestinaux . Gastroenterology, mai 1965, 48, n° 5, 642-647. (Bibliogr.).

12. MACKMAN, S. et al. Chylous ascites associated with malrotation of the intestines.
Amer. J. Surg., 1967, 113 : 282-284.
13. MARCHAL C. Les gastroenteropathies exsudatives chez l'enfant. G. Thomas, Nancy, 1965 ;
14. MARTINI, C.A., STROHMEYER, C. HAUB, P., et GUSEK, W. Inselzelladenom des Pankreas mit Urtikariellen Exanthem, Durchfällen sowie Kalium und Eiweißverlust über den Darm. Über eine besondere Verlaufsform des Zollinger-Ellison - Syndrom.
Dtsch. Med. Wochr., 1964, 89 313-321 .
15. MISTILIS, S.P., SHYRING, A.P., et STEPHEN, D.D. Intestinal lymphangiectasia. Mechanism of enteric loss of plasma protein and fat. Lancet, 1965, 9 Janv. : 77-79
16. MISTILIS, S.P. et SHYRING, A.P. Intestinal lymphangiectasia. Therapeutic effect of lymphovencous anastomosis. Amer. J. Med., 1966, 40 : 634 - 641.
17. MISTILIS, S.P. Communication personnelle à VESIN, P.
18. MIZUNO, Y. YASUGA, H. SAWADA, K., MATSUMOTO, I. IWASAKI, M. KAYASHI-M., Y. KINTO, K. et KAJIYAMA, Y. pancreatic damage due to lymph congestion : a cause of malabsorption in the patients with intestinal lymphangiectasia. Acta gastroenterology Belg., 1966, 29 : 246-259.
19. PETERSEN, V.P. et HASTENP, J. Protein-losing enteropathy in constrictive pericarditis.
Acta Med. Scandinav., 1963, 173 : 401- 410.
20. PEGHIONOT, R. GURRES, J. DEBAILLY, J. CHRISTOPOROV, E. VAN AMERONCEM, P. et COCHETON, J.J. Un cas d'enteropathie exsudative reversible au cours d'un lymphome. Sem. Hop. Paris, 1969 45 : 1758.
21. PLAUT, A.H. Jr., MALLERIN, T.A., MOCHNER, R.D., BRUNWALD, N.S. et BRUNWALD, E.
Protein-losing enteropathy secondary to constrictive pericarditis. Pediatrics, 1964, 34, 636-648.
22. POMERANTZ, M. et MALLERIN, T.A. Systemic lymphatic anomalies associated with gastro-intestinal protein loss secondary to intestinal lymphangiectasia. Gastroenterology, 1963, 45: 703-711.
23. RIVA G. BARLEUN, S. ROBLAT, H. MUSSELE, L. et NIESCHI, H.P. Protein-losing enteropathy associated with lymphoma. Journal of Clinical Pathology in " Products of the biological fluids" . Ed. H. NIESCHI, 1966.

24. ROBERTI, A., VESIN, P. MILHAUD, G. et VIGUIE, R. Blocage lymphatique Ascite chyleuse et entéropathie avec perte de protéines et de calcium. Arch. Mal. App. Dig., 1965, 54 : 91 - 96
25. ROSEN S. et coll. Etiologie d'une hypoprotéinémie chez un sujet présentant une ascite chyleuse. Pediatrics, nov. 1962, 30, n° 5 ; 696-706, 7 fig. (Bibliogr.).
26. RUYTERS, A. de BRASSINE, A., et LISIN, N. Un cas d'hypoprotéinémie idiopathique avec stéatorrhée par obstruction lymphatique probable. Acta Gastro-enterol. Belg., 1964, 27 : 505 - 519.
27. SOERGER, K.H. et HENSLEY, G.T. Fatal mesenteric panniculitis. Gastro-enterology, 1966, 51 : 529-536.
28. STEWART, R.D.H. et STEWART, H.H. A case of unexplained gastro-intestinal protein loss. Gut., 1965, 6 : 146-150.
29. VESIN, P. MILHAUD G. et CATTAN, R. Gastroentéropathie avec perte de protéines : études cliniques et biologiques in " Protides of the biological fluids ". Ed. H. PEEETERS. Elsevier, Amsterdam, 1964, p. 193.
30. VESIN P. ROBERTI, A. MILHAUD, G. DESBUQUOIS, G., et VIGUIE, R. Entéropathie avec perte de protéines et de calcium due à une fistule lymphatico-duodénale. Arch. Mal. App. Dig., 1965, 54 : 97 104.
31. VESIN, P., et CATTAN, D. Les enteropathies avec pertes de protéines d'origine lymphatique. Rev. Prat., 1967, 17 : 2183-2186.
32. VIGUIE, R. ROBERTI, A., et VESIN, P. Etude du système lymphatique dans les affections de l'intestin grêle. Journées Françaises de Gastroentérologie, Masson, Paris, 1967, p. 105.
33. WAGNER, Th.A. GORDON, R.S. Jr., DUTCITER, T.F., et WERTLAKE, P.T. Syndromes of gastrointestinal protein-loss in " plasma proteins and gastrointestinal tract in health and disease ". Eds. M. SCHWARTZ et P. VESIN, Munksgaard, Copenhagen, 1962, p. 156.
34. WAGNER, A., PLUGGE, H., et WEICKER, H. Beitrag zur proteinverlierenden Enteropathie. Dtsch. Arch. Klin. Med., 1965, 210 : 22-47.
35. WECHSLER, P. Etude de 18 Observations d'ascites chyleuses. Mises au point de commentaires. Thèse Paris, 1967, n° 761, 102 pages.

